



seduta del
28/09/2009
delibera
1514

pag.
1

DELIBERAZIONE DELLA GIUNTA REGIONALE

ADUNANZA N. 238 LEGISLATURA N. VIII

DE/ME/S04 Oggetto: Linee di indirizzo in materia di cura e assistenza
0 NC alle persone affette da sclerosi laterale amiotrofica
(SLA) nella Regione Marche.

Prot. Segr.
1676

L'anno duemilanove addì 28 del mese di settembre in Ancona presso la sede della Regione Marche si è riunita la Giunta Regionale regolarmente convocata:

- Spacca Gian Mario Presidente
- Petrini Paolo Vice Presidente
- Amagliani Marco Assessore
- Badiali Fabio Assessore
- Benatti Stefania Assessore
- Carrabs Gianluca Assessore
- Donati Sandro Assessore
- Mezzolani Almerino Assessore
- Rocchi Lidio Assessore
- Solazzi Vittoriano Assessore

Sono assenti:

- Marcolini Pietro Assessore

Essendosi in numero legale per la validità dell'adunanza assume la Presidenza il Presidente della Giunta regionale Spacca Gian Mario che dichiara aperta la seduta alla quale assiste, in assenza del Segretario della Giunta regionale, il Vice Segretario Tavazzani Fabio.

La deliberazione in oggetto è approvata all'unanimità dei presenti.
Riferisce in qualità di relatore: L' Assessore Mezzolani Almerino.

NOTE DELLA SEGRETERIA DELLA GIUNTA

Inviata per gli adempimenti di competenza

- alla struttura organizzativa: _____
- alla P.O. di spesa: _____
- al Presidente del Consiglio regionale
- alla redazione del Bollettino ufficiale

Il _____

L'INCARICATO

Proposta o richiesta di parere trasmessa al Presidente del Consiglio regionale il _____

prot. n. _____

L'INCARICATO



DELIBERAZIONE DELLA GIUNTA REGIONALE
ADUNANZA N..... LEGISLATURA N.....

OGGETTO: " LINEE DI INDIRIZZO IN MATERIA DI CURA E ASSISTENZA ALLE PERSONE AFFETTE DA SCLEROSI LATERALE AMIOTROFICA (SLA) NELLA REGIONE MARCHE"

LA GIUNTA REGIONALE

VISTO il documento istruttorio, riportato in calce alla presente deliberazione, predisposto dal Servizio Salute, dal quale si rileva la necessità di adottare il presente atto;

RITENUTO necessario per i motivi riportati nel predetto documento istruttorio, che vengono condivisi, di deliberare in merito;

VISTA la proposta del Dirigente del Servizio Salute che contiene il parere favorevole di cui all'articolo 16, comma 1, lettera a) della legge regionale 15 ottobre 2001, n. 20 sotto il profilo della legittimità e della regolarità tecnica e l'attestazione dello stesso che dalla deliberazione non deriva né può derivare alcun impegno di spesa a carico della regione;

VISTO l'articolo 28 dello statuto della regione.

Con la votazione, resa in forma palese, riportata a pagina 1

DELIBERA

1. di adottar le "Linee di indirizzo in materia di cura e assistenza alle persone affette da Sclerosi Laterale Amiotrofica (SLA) nella Regione Marche", come da allegato "A", che costituisce parte integrante e sostanziale della presente deliberazione;
2. di dare mandato all'ASUR di attuare quanto definito nel presente atto d'indirizzo;
3. di dare mandato al Dirigente del Servizio Salute di nominare con proprio decreto, entro 90 giorni dall'approvazione della presente deliberazione, una Commissione regionale permanente deputata al monitoraggio di quanto definito dalle presenti linee di indirizzo.

IL SEGRETARIO
DELLA GIUNTA REGIONALE
(Dott. Bruno Brandoni)
Fabio Tavazzani

IL PRESIDENTE
DELLA GIUNTA REGIONALE
(Dott. Gian Mario Spacca)



DOCUMENTO ISTRUTTORIO

Normativa di riferimento:

- D.Lgs 502/92 e successive modifiche ed integrazioni;
- Decreto legislativo n. 229/99 e successive modifiche ed integrazioni;
- DM n. 39 del 26-02-1999;
- DM 28-09-1999;
- Legge regionale n.238/2000;
- DM 279/2001;
- Legge regionale n°32 del 11/12/2001;
- GU n. 110 del 14-05-2001;
- DPCM del 29-11-2001;
- DGR 606/2001-"Linee guida regionali per le cure domiciliari";
- Legge regionale n. 13/2003;
- ACN 23-03-2005 per la Medicina convenzionata;
- Piano Sanitario Nazionale 2006-2008;
- Ministero della Salute, Progetto Mattoni SSN- Assistenza primaria e prestazioni domiciliari-"Relazione Finale"(16-maggio-2007);
- Deliberazione n. 62 del Consiglio Regionale 31-luglio-2007 (PSR);
- Accordo Stato- Regioni dell'agosto 2007;
- DM n. 43 del 22-02-07;
- DRG n. 1336 del 19/11/2007;
- Decreto Dirigente Servizio Salute n. 58/SO4/ 12/06/2008;
- Decreto Dirigente Servizio Salute n. 19/SO4/ 17 marzo 2009;
- Casa della salute DGR 273/08;
- DGR N. 893 18-05-2009.

Motivazioni

La Sclerosi Laterale Amiotrofica (SLA) è la forma più nota e diffusa della Malattia del motoneurone: patologia degenerativa progressiva del sistema nervoso che più frequentemente esordisce in persone con età avanzata (media 63 anni).

L'esigenza di formulare linee di indirizzo sulla SLA si inquadra in un contesto generale di definizione degli interventi sociosanitari necessari per rispondere ai bisogni complessi delle persone affette da tale patologia nonché delle loro famiglie. La razionalizzazione degli interventi sanitari, socio-sanitari ed assistenziali ha rappresentato un obiettivo importante degli ultimi due Piani Sanitari Nazionali (PSN) che hanno enfatizzato lo sviluppo di sistemi di rete, finalizzati all'integrazione di tutti i livelli di cura.

Obiettivo prioritario della presente linea guida è quello di definire percorsi assistenziali con particolare riguardo alla presa in carico globale dei bisogni del malato e della famiglia in tutte le fasi evolutive della malattia. Ciò ha comportato la necessità di individuare e proporre configurazioni organizzative e di coordinamento delle attività secondo quanto definito dal PSR 2007-2009 che delinea il modello dell'ospedale esteso. Ulteriore elemento è rappresentato dalla integrazione della rete ospedaliera, in particolare delle U.O. di Neurologia, con la rete territoriale fino ai soggetti solidali e del volontariato.

Quanto sopra dovrà essere perseguito sulla base delle seguenti scelte strategiche:

- la progettazione del modello di rete con la definizione delle competenze dell' UO di Neurologia dell' Azienda Ospedaliera Ospedali Riuniti di Ancona, che si delinea come centro di riferimento di 2° livello, delle competenze delle UO di Neurologia degli Ospedali di rete delle Zone Territoriali, delle UO di Neurologia dell'Azienda Ospedaliera San Salvatore e dell'INRCA, che si delineano come centri di riferimenti di 1° livello;



DELIBERAZIONE DELLA GIUNTA REGIONALE
ADUNANZA N.....LEGISLATURA N.....

- la progettazione del modello di rete con la definizione delle competenze dei Distretti con le sue articolazioni (territoriali/residenziali) ed i progetti in integrazione con gli Ambiti Sociali;
- la definizione di indirizzi applicativi delle norme vigenti in tema di riconoscimento dello stato di invalidità civile e della concedibilità dei benefici di cui alla legge 104/92;
- la definizione di criteri univoci per la fornitura di sistemi di comunicazione e di presidi appropriati alla gravità dei disturbi di fonazione e motilità degli assistiti comunicatori vocali;
- la messa a regime della registrazione della SLA all'interno del registro regionale delle malattie rare.

Tali linee-guida sono state redatte da un apposito gruppo di lavoro regionale composto non solo da professionisti afferenti alle Zone/ASUR ed alle AO ed all'INRCA della Regione ma anche dai rappresentanti delle associazioni di volontariato.

Al gruppo di lavoro regionale hanno partecipato i seguenti professionisti:

Lorena Mombello (Zona 1); Vinicio Alessandrini (Zona 13); Lamberto Giannini (Zona 7); Fabio Gianni (Zona 7); A. Carla Frulla (Zona 4); Giovanni Lagalla AO- Ospedali Riuniti- Ancona; Natascia Belardinelli AO- San salvatore; Giuseppe Pelliccioni, INRCA; Patrizio Cardinali (Zona 11); Anna Bernacchia (Servizio Politiche Sociali); Marco Maggioli; Marisa Trobbiani; Santa De Angelis (AISLA); Fausto Mannucci; M. Rita Paolini (Servizio Salute).

Per quanto finora espresso si propone alla Giunta Regionale:

1. di adottare le "Linee di indirizzo in materia di cura e assistenza alle persone affette da Sclerosi Laterale Amiotrofica (SLA) nella Regione Marche", come da allegato "A", che costituisce parte integrante e sostanziale della presente deliberazione;
2. di dare mandato all'ASUR di attuare quanto definito nel presente atto d'indirizzo;
3. di dare mandato al Dirigente del Servizio Salute di nominare con proprio decreto, entro 90 giorni dall'approvazione della presente deliberazione, una Commissione regionale permanente deputata al monitoraggio di quanto definito dalle presenti linee di indirizzo.

IL RESPONSABILE DEL PROCEDIMENTO

(Dott. Fausto Mannucci)

PROPOSTA E PARERE DEL DIRIGENTE DEL SERVIZIO SALUTE

Il sottoscritto, considerata la motivazione espressa nell'atto, esprime parere favorevole in ordine alla regolarità tecnica e sotto il profilo della legittimità della presente deliberazione e ne propone l'adozione alla Giunta Regionale. Si attesta, inoltre, che dalla presente deliberazione non deriva né può derivare alcun impegno di spesa a carico della Regione.

IL DIRIGENTE DEL SERVIZIO

(Dott. Carmine Ruta)



La presente deliberazione si compone di n. ~~34~~ pagine di cui n. ~~29~~ pagine di allegati.

p IL SEGRETARIO DELLA GIUNTA REGIONALE

~~(Dott. Bruno BRANDONI)~~

Fabio Tavazzani



ALLEGATO "A"

***LINEE DI INDIRIZZO IN MATERIA DI CURA
E ASSISTENZA ALLE PERSONE AFFETTE
DA SCLEROSI LATERALE AMIOTROFICA
(SLA) NELLA REGIONE MARCHE'***



INDICE

Nosografia

Epidemiologia

Diagnosi

Rete assistenziale

Quadro clinico e risposta assistenziale

Aspetti operativi:

- Istituzione gruppo di monitoraggio regionale
- Registro regionale malattie rare
- La comunicazione della diagnosi e della prognosi
- Semplificazione all'accesso dell'accertamento unificato per l'ottenimento dei benefici della legge 104/92 e dell'invalidità civile.
- Ulteriori sviluppi

Aspetti assistenziali

- La riabilitazione
- La gestione delle complicanze tardive: l'insufficienza Respiratoria
- Telemedicina
- La gestione delle complicanze tardive: la disfagia e i deficit nutrizionali
- I disturbi della comunicazione

\ Allegato 1

- UO di Neurologia di 1° livello

\ Allegato 2

- Cure domiciliari nella Regione Marche



NOSOGRAFIA

La SLA, nota anche come malattia di Charcot o malattia del motoneurone, è una malattia degenerativa progressiva, che colpisce le cellule delle corna anteriori del midollo spinale (motoneuroni), il tronco cerebrale e la corteccia cerebrale motoria, con frequente risparmio delle funzioni cognitive, sensoriali, sessuali e sfinteriali. Il deficit motorio all'esordio si manifesta nel 40% dei casi agli arti superiori, nel 30% agli arti inferiori, nel 30% nei muscoli del distretto cranico. E' una malattia a prognosi infausta: in un quarto dei casi il paziente muore entro due anni dall'esordio del primo sintomo, nella metà dei casi entro tre anni; poco meno di un quarto dei pazienti sopravvive otto o più anni. Il decesso sopravviene, in genere, per insufficienza respiratoria.

Non presenta differenze significative di genere ed ha una durata media dall'esordio di circa 2,5-3 anni, seppure si registrano casi con sopravvivenze superiori a 12 anni dall'esordio. Il ritardo diagnostico è in media di 12 mesi rispetto all'esordio clinico. Il tasso annuale di incidenza è compreso tra 1,5 e 2,5 casi per 100 mila abitanti nelle popolazioni europee ed americane. La prevalenza stimata nelle stesse popolazioni è di circa 6 casi per 100 mila abitanti, maggiore nel genere maschile (rapporto M/F 1,6:1) e con un andamento in crescita nell'ultimo decennio.

Fattori di rischio

La causa della SLA sporadica rimane sconosciuta anche se si tratta verosimilmente di una sindrome a eziopatogenesi multifattoriale. Sono stati indagati diversi fattori per il potenziale eziopatogenetico. Fra i fattori di rischio sono annoverati: attività professionali (agricoltura, allevamento, saldatura, concia), esposizione prolungata a sostanze tossiche (metalli, insetticidi organofosforici), traumi agli arti o alla colonna vertebrale, attività sportiva agonistica (Armon 2003). Di recente è stato segnalato un incremento di casi di SLA fra militari che erano stati impegnati nella prima Guerra del Golfo; tuttavia non sono state identificate chiare correlazioni etiopatogenetiche (Homer et al. 2003).

EPIDEMIOLOGIA

Mortalità.

La SLA è una malattia quasi sempre mortale. La durata media di malattia dall'esordio, secondo lo studio prospettico PARALS, è di 2,5 anni. Fattori prognostici favorevoli sono un esordio in età inferiore a 50 anni, sintomi di presentazione a livello spinale, una più tardiva compromissione respiratoria e l'assistenza da parte di centri specializzati per la malattia (Chiò et al. 2002). Il tasso di mortalità per SLA in Italia (calcolato in base ai dati ISTAT relativi alla causa di morte principale), analizzato per il periodo 1957-1996, presenta un progressivo e costante aumento da 0,6/100.000 a 1,5/100.000 abitanti/anno nel corso di tutto il periodo esaminato (Chiò et al. 2000). Il tasso appare in crescita in modo particolare nelle classi di età più anziane (oltre 65 anni) e nel sesso femminile (con un corrispondente calo del rapporto maschi:femmine da 1,6:1 a 1,3:1). Le cause di questo aumento non sono certe, e in parte si possono ascrivere a un miglioramento della compilazione dei certificati di morte e un affinamento delle diagnosi cliniche di SLA. Non esistono dati pubblicati che dimostrino con certezza una differenza di distribuzione di mortalità per SLA nel territorio nazionale.

Incidenza.

Disponiamo di numerosi studi sul tasso di incidenza per SLA in Italia, eseguiti in varie aree del Paese. I dati più recenti e attendibili si riferiscono a registri prospettici di malattia attivati in Piemonte e Valle d'Aosta (PARALS, 2001), Puglia (SLAP, in corso di stampa) e parte della Lombardia, che riportano nel complesso dati omogenei, con un tasso complessivo di 2-2,5/100.000 abitanti/anno e una lieve preponderanza maschile (1,2-1,3:1). In entrambe le aree



DELIBERAZIONE DELLA GIUNTA REGIONALE
ADUNANZA N.....LEGISLATURA N.....

non sono state riscontrate differenze significative fra le varie province. Questi valori si collocano ai livelli più alti fra quelli riportati in letteratura relativamente ai Paesi Occidentali. Le informazioni relative a studi epidemiologici eseguiti con metodiche descrittive tradizionali (retrospettive) sembrano indicare un aumento dell'incidenza fra gli anni Ottanta e gli anni Novanta. Anche in questo caso, come per il tasso di mortalità, questo dato va accolto con cautela e potrebbe essere legato al miglioramento delle diagnosi correlato alla migliore conoscenza della malattia fra i medici e i neurologi in particolare.

Prevalenza

Il tasso stimato di prevalenza per SLA in Italia è di 6-8/100.000 abitanti. L'età media di esordio negli studi basati sulla metodica di registro è intorno a 63 anni, senza differenze significative fra i due sessi.

Ereditarietà

Circa il 5-10% dei pazienti con SLA presenta una familiarità per la malattia, che nella maggior parte dei casi è a trasmissione autosomica dominante. Il primo gene individuato, che corrisponde al 10-20% delle forme familiari, codifica per la proteina superossido dismutasi 1 (SOD-1 o Cu-Zn SOD), un enzima ubiquitario, citosolico, che interviene nel metabolismo degli ioni superossido. La mutazione di un secondo gene (definito alsina o ALS2) identifica una variante clinica ad esordio giovanile originariamente descritta in Nord Africa. Altri due geni sono stati recentemente identificati in altre forme familiari a dimostrazione di quanto sia attiva la ricerca scientifica che mira a identificare anche geni predisponenti per le forme sporadiche nell'ambito dei polimorfismi (Majoor-Krakauer et al. 2003).

DIAGNOSI

La diagnosi della SLA è clinica e neurofisiologica. Lo studio elettromiografico (EMG) svolge un ruolo diagnostico fondamentale, poiché non esiste alcun marker biologico che permetta di porre diagnosi di certezza: fanno eccezione le mutazioni della superossidodismutasi 1 (SOD1) nel 15-20% dei casi familiari, che a loro volta rappresentano il 5-10% dei casi totali di SLA (Majoor-Krakauer et al. 2003). Per la mancanza di un marker biologico e il limitato coinvolgimento motorio nelle fasi iniziali, la diagnosi differenziale della malattia, alla luce della gravità della prognosi, assume particolare rilievo.

La diagnosi di SLA è internazionalmente stabilita in accordo ai criteri di El Escorial (WFN, 1990) successivamente ridefiniti da Brooks et al. nel 2000.

I principali criteri diagnostici sono:

A. presenza di:

1. evidenza clinica, elettromiografica o neuropatologica, di degenerazione del II motoneurone;
2. evidenza clinica di degenerazione del primo motoneurone;
3. progressiva diffusione dei sintomi o dei segni da una regione a un'altra;

insieme con:

B. assenza di:

1. evidenze neurofisiologiche, cliniche o di laboratorio della presenza di altre malattie che potrebbero spiegare la degenerazione dei motoneuroni;
2. evidenze alle neuro-immagini di altri processi morbosi che potrebbero spiegare i segni clinici ed elettromiografici rilevati.

Per una corretta diagnosi è indispensabile una raccolta anamnestica attenta e la ricerca di segni clinici di sofferenza del primo e del secondo motoneurone in quattro distretti del sistema nervoso centrale e periferico (troncoencefalo, cervicale, toracico e lombosacrale).



DELIBERAZIONE DELLA GIUNTA REGIONALE
ADUNANZA N.....LEGISLATURA N.....

Le indagini strumentali (neurofisiologiche, neuro-immagini, esami liquorali e di laboratorio, neuropatologiche, genetiche, etc) dovrebbero essere mirate ad escludere le patologie che potrebbero entrare in diagnosi differenziale.

Il criterio principale per la diagnosi di SLA è la presenza di evidenza clinica di degenerazione del primo e del secondo motoneurone. Partendo da questo criterio basilare si possono individuare cinque livelli di accuratezza diagnostica:

1. SLA clinicamente definita:
presenza di segni clinici di sofferenza del primo e del secondo motoneurone in tre distretti;
2. SLA clinicamente probabile:
presenza di segni clinici di sofferenza del primo e del secondo motoneurone in due distretti con segni di lesione del primo motoneurone in regioni rostrali rispetto a quelli del secondo motoneurone;
3. SLA clinicamente probabile supportata da dati di laboratorio:
presenza di segni clinici di sofferenza del primo e del secondo motoneurone solo in una regione, oppure con segni di sofferenza del primo motoneurone in una regione e alterazioni elettromiografiche di sofferenza del secondo motoneurone in almeno due arti. Tutte le indagini di laboratorio e le neuro-immagini devono risultare negative;
4. SLA clinicamente possibile:
presenza di segni clinici di sofferenza del primo e del secondo motoneurone solo in una regione, oppure segni di sofferenza del primo motoneurone minimo in due regioni, oppure segni di sofferenza del secondo motoneurone in territori rostrali rispetto al primo motoneurone. Tutte le altre diagnosi possibili differenziali devono essere state escluse;
5. SLA clinicamente sospetta:
presenza di segni esclusivi di sofferenza del solo secondo motoneurone.

Ritardo diagnostico

Vi è concordanza nella letteratura mondiale sull'esistenza di un ritardo diagnostico medio di 12 mesi fra l'esordio clinico e la diagnosi della SLA, ed è in parte imputabile alle difficoltà diagnostiche in fase iniziale di malattia. Il ritardo diagnostico ha rilevanti implicazioni per il paziente e la sua famiglia (mancato inizio delle terapie farmacologiche specifiche e sintomatiche, non attivazione di interventi di sostegno, ritardo nell'ottenere benefici sociali, etc.) e talora può essere aggravato da rilevanti errori diagnostici, che portano a trattamenti scorretti, anche di tipo chirurgico, sulla colonna vertebrale o sui nervi periferici (Belsh e Schiffman 1996; Chiò 1999)

LA RETE ASSISTENZIALE

L'esigenza di formulare linee di indirizzo sulla SLA per l'assistenza e la cura degli ammalati si inquadra in un contesto generale di definizione degli interventi sanitari e socio-sanitari necessari per rispondere ai bisogni complessi sia dei malati che delle loro famiglie.

Tali obiettivi vengono perseguiti sulla base delle seguenti scelte strategiche:

- la rete di produzione e distribuzione dell'assistenza ospedaliera deve essere organizzata secondo il principio delle reti integrate con la concentrazione della casistica più complessa nell' A. O. Ospedali Riuniti di Ancona, che dovrà essere fortemente integrata, attraverso connessioni funzionali, con l'Azienda Ospedaliera San Salvatore, l'INRCA e gli Ospedali di Rete delle Zone Territoriali (ZT);
- la rete ospedaliera deve integrarsi, in tutte le fasi evolutive della malattia, con la rete territoriale e garantire a domicilio le prestazioni specialistiche definite nel Piano Assistenziale Individuale (PAI);



DELIBERAZIONE DELLA GIUNTA REGIONALE
ADUNANZA N.....LEGISLATURA N.....

- la rete territoriale con la partecipazione di tutti gli attori dovrà qualificare le Cure Domiciliari (CD) ad alta intensità ma anche strutturare percorsi paralleli "a bassa intensità di cure e ad elevata intensità assistenziale".

Obiettivo prioritario è definire il percorso assistenziale in un'ottica di rete con particolare riguardo alla presa in carico del malato in tutte le fasi evolutive della malattia.

Ciò comporta la necessità di individuare un modello organizzativo in cui risultino chiare le responsabilità in merito alla funzione di coordinamento e di gestione dei percorsi che necessariamente devono considerare la particolarità evolutiva della patologia e la progressiva perdita della sufficienza nonché le scelte di fine vita.

Fondamentale per l'assistenza ai malati SLA, soprattutto nelle ultime fasi della malattia, quindi nell'ambito delle CD, è l'operatività dei Distretti secondo un modello che metta in rete tutte le competenze/discipline.

La rete Ospedaliera assistenziale regionale

La rete ospedaliera dovrà essere strutturata secondo il seguente modello: **Centro Clinico regionale di 2° livello** per la SLA è la Clinica Neurologica dell'Azienda Ospedaliera Ospedali Riuniti di Ancona in quanto opera nell'ambito di un presidio ospedaliero con DEA di 2° livello, dispone di un Ambulatorio dedicato e di un settore di degenza con collaborazione polispecialistica.

Nella predetta AO sono presenti tutte le UO/Servizi necessari per la gestione del paziente (pneumologo, nutrizionista, gastroenterologo, neuro-radiologo, otorinolaringoiatra, foniatra, anestesista-rianimatore, neuropsicologo, psicologo, fisiatra, terapeuta della riabilitazione, logoterapista, personale infermieristico dedicato, ecc.) e dispone inoltre dell'Unità di Terapia Intensiva Respiratoria (UTIR).

Il centro di riferimento regionale oltre che le competenze attribuite ai Centri Clinici regionali di 1° livello ha le seguenti competenze:

- vigilanza epidemiologica sulla malattia;
- censimento dei casi nel registro regionale delle malattie rare;
- comunicazione al distretto di residenza del paziente dell'avvenuta registrazione nel registro regionale delle malattie rare con il relativo codice di esenzione;
- promozione, nell'ambito della rete neurologica regionale, di studi osservazionali e di trials clinico-terapeutici;
- diagnosi differenziale complessa attivando procedure sofisticate (esami neuroradiologici non routinari).

I Centri Clinici regionali di 1° livello sono le UO di neurologia (allegato 1) che hanno le seguenti competenze:

- formulare e certificare la diagnosi di SLA secondo i criteri internazionali e redigere il piano terapeutico;
- comunicare la diagnosi al paziente ed individuare i care-givers;
- compilare una cartella clinica elettronica in un data-base in rete regionale compreso nel Registro Regionale delle Malattie Rare;
- compilare le certificazioni necessarie per la semplificazione all'accesso dell'accertamento unificato per l'ottenimento dei benefici della legge 104/92 e dell'invalidità civile (Decreto regionale n.19/504 17 marzo 2009);
- definire un percorso di follow-up specialistico funzionale ed adeguato al paziente;
- partecipare con i MMG ed i Distretti, alla presa in carico multidisciplinare, partecipando all'Unità di Valutazione Integrata (UVD), attivando le diverse figure specialistiche necessarie alla effettuazione del PAI e garantendo consulti H/12, anche telefonici (reperibilità attraverso telefonia) ai MMG.



DELIBERAZIONE DELLA GIUNTA REGIONALE
ADUNANZA N.....LEGISLATURA N.....

I **Centri Clinici regionali di 1° livello** devono rappresentare l'integrazione con i MMG, i Distretti, ed il cardine di riferimento per i malati e le famiglie.

Modello Organizzativo dei Centri Clinici regionali di 1° livello

I Centri clinici di riferimento periferici di 1° livello per la diagnosi e il trattamento della SLA sono identificati nelle UO di Neurologia della Regione (allegato 1) essi devono essere in grado di poter disporre/attivare una "équipe polispecialistica" di afferenza ospedaliera per rispondere alle diverse esigenze del paziente e del care-giver.

I Centri Clinici regionali di 1° livello hanno sede nella Azienda Ospedaliera San Salvatore, INRCA, Ospedali di Rete-ASUR, sedi di DEA di 1° livello. Il requisito fondamentale è che ci sia l'UO di Neurologia e che all'interno della struttura ospedaliera possa essere costituita una rete stabile di UO e/o Servizi funzionalmente coordinata dall'UO di Neurologia.

Per garantire tutte le prestazioni necessarie è necessario prevedere un setting assistenziale così articolato:

1. UO di Neurologia, dotata di DH e/o Ambulatorio, con competenze ed esperienza nella diagnosi e follow-up neurologico di malati con SLA e patologia neuromuscolare;
2. attività di Neurofisiopatologia ;
3. diagnostica per immagini con la presenza di attività di neuroradiologia;
4. laboratorio per analisi ematiche e liquorali;
5. posti letto di rianimazione, e/o attività pneumologia per malati critici, che consentano il monitoraggio clinico e strumentale dei parametri vitali, con competenze ed esperienze nell'adattamento e controllo della ventilazione non invasiva ed invasiva nonché della gestione della tracheostomia;
6. attività di Fisiatria Riabilitazione con competenza ed esperienza in malati affetti da malattie neuromuscolari;
7. attività di Otorinolaringoiatria ed Anestesia e Rianimazione con competenza ed esperienza in:
 - esecuzione di tracheostomia a permanenza;
 - valutazione della deglutizione;
8. attività di Logopedia per riabilitazione della deglutizione e fonazione;
9. attività Nutrizionistica per la valutazione nutrizionale iniziale e attività di formazione dei care-givers e del personale che opera sul territorio per gli aspetti suddetti;
10. attività di Gastroenterologia e Chirurgia per esecuzione della PEG ed eventuali adattamenti;
11. servizio di Neuropsicologia e Psicologia in grado di supportare il malato ed i care-givers nel percorso dalla diagnosi fino alle fasi terminali di vita.

Il Centro Clinico regionale di 1° livello deve fornire interventi assistenziali multidisciplinari con personale che ottemperi alle diverse esigenze del paziente ed è, per definizione, un centro interdisciplinare in cui il coordinamento funzionale è affidato al neurologo, che rappresenta la figura centrale del trattamento, come ampiamente riconosciuta dalla letteratura internazionale, e che opera in stretta relazione con il Distretto partecipando all'UVI per predisposizione del piano assistenziale individuale (PAI).

Tale linea di indirizzo organizzativa non intende modificare in questa fase iniziale di implementazione gli assetti organizzativi preesistenti, già in essere e funzionanti sui territori, che hanno già strutturato modelli assistenziali su figure di riferimento diverse dal neurologo (es. l'anestesista) purchè vengano garantiti i setting assistenziali previsti.

Ogni Zona Territoriale/Area-Vasta individua un Referente Neurologo per la SLA, con il compito di garantire la corretta diagnosi di malattia e di organizzare tutte le attività di riferimento con la specifica offerta assistenziale. Il referente Neurologo deve inoltre farsi carico del percorso specialistico domiciliare del paziente attivando gli specialisti ospedalieri in integrazione con il MMG ed i Distretti.

Dopo aver stabilito la diagnosi, il Neurologo del Centro Clinico regionale di 1° livello dovrà



DELIBERAZIONE DELLA GIUNTA REGIONALE
ADUNANZA N.....LEGISLATURA N.....

segnalare il paziente nel Registro Regionale Malattie Rare e compilare la cartella elettronica dove indicare una sintesi anamnestica, l'obiettività generale e neurologica, gli esami eseguiti per giungere alla diagnosi, i valori delle funzioni respiratorie (EGA e spirometria) e nutrizionali (peso e BMI), le scale di invalidità ed indipendenza (ALS-FRSr).

E' compito del neurologo, nella fase di autonomia del paziente con complicanze minori (fase ambulatoriale/ospedaliera) proporre la terapia e redigere il piano terapeutico. All'interno dell'ospedale dovrà essere definito il Team specialistico multidisciplinare/multiprofessionale che effettua la presa in carico del paziente per tutte le prestazioni specialistiche di pertinenza ospedaliera. In seguito, al paziente dovrà essere offerto un percorso di follow-up chiaro e ben organizzato, composto da visite neurologiche trimestrali pre-programmate, nel corso delle quali il Neurologo dovrà visitare il paziente, aggiornare la cartella elettronica in rete, rivalutare i parametri respiratori e nutrizionali, individuare strategie d'intervento in collaborazione con le figure specialistiche del team multidisciplinare, compilare un documento/referto da rivolgere al MMG per informarlo esaurientemente sulla situazione clinica del malato. Inoltre, il neurologo deve provvedere alla quota di competenza degli adempimenti amministrativi per il riconoscimento dell'esenzione alla spesa sanitaria con segnalazione del caso nel Registro Regionale Malattie Rare. Il percorso per la certificazione di malattia rara ed attribuzione del codice specifico per la malattia (RF0100), sarà attivato, in presenza di una SLA probabile e definita, secondo le procedure regionali vigenti.

Al referente neurologo territoriale per la SLA è richiesta una attività professionale che necessiti disponibilità di tempo e di mezzi, in particolare deve:

1. redigere/proporre piani terapeutici;
2. organizzare e gestire il follow-up clinico e terapeutico;
3. partecipare alla UVI ed alla formulazione del PAI, agendo in forte integrazione con il MMG ed il Distretto;
4. valutare il paziente a domicilio, quando non è più possibile eseguire visite ambulatoriali;
5. decidere in sinergia con il MMG o con le altre figure del team multidisciplinare, l'eventuale necessità di ricoveri ospedalieri;
6. coordinare le figure specialistiche ospedaliere;
7. avere disponibilità al colloquio con i care-givers;
8. dare la disponibilità di un consulto tramite telefonia mobile per problematiche critiche;
9. compilare la certificazione di competenza per il percorso di riconoscimento dello stato di invalidità di cui alla DDSS n. 19 del 17/03/09;
10. aggiornarsi puntualmente sulla malattia per essere un punto di riferimento autorevole sulla malattia;
11. essere un interlocutore attivo con le associazioni dei malati.

In considerazione di quanto detto, al referente neurologo per la SLA e agli altri specialisti componenti del team multidisciplinare, deve essere garantita la possibilità di svolgere la propria attività sia nelle occupazioni intra che extraospedaliere, con pieno riconoscimento dell'orario di servizio svolto. A tale scopo le Direzioni Mediche di Presidio nell'organizzazione delle attività dovranno tenere in considerazione le suddette esigenze di servizio nonché rendere disponibile l'utilizzo delle autovetture (aziendali o polizze Kasco).

Il modello assistenziale proposto è quello di un'interdisciplinarietà dedicata, con afferenza di diversi specialisti e di diverse professionalità, che vanno a comporre il **Team Multidisciplinare per la SLA**. E' auspicabile che ogni centro clinico di riferimento periferico definisca delle collaborazioni stabili con figure specialistiche deputate alla specifica assistenza dei pazienti SLA.

La rete territoriale e la presa in carico del paziente



DELIBERAZIONE DELLA GIUNTA REGIONALE
ADUNANZA N.....LEGISLATURA N.....

La rete territoriale deve garantire la presa in carico del paziente ed il coordinamento di tutte le risorse presenti nei territori necessarie per fornire interventi diversificati e flessibili in risposta alla complessità con cui si manifestano i bisogni dei malati, deve consentire di adattare tempestivamente le risposte ai bisogni attraverso la valorizzazione delle opportunità presenti nella rete dei servizi attivati recuperando l'integrazione tra gli interventi formali -professionali ed istituzionali, e quelli informali della famiglia e dell'ambiente sociale.

L'assistenza domiciliare è certamente la dimensione assistenziale da preferire per la gran parte della storia naturale del paziente. Esiste peraltro un momento della storia clinica di questi malati in cui l'intensità e la complessità del PAI ed il protrarsi della fase di vita "tecnologicamente assistita", rende necessaria la definizione di costruzioni di protocolli assistenziali domiciliari e/o residenziali tra loro fortemente integrati.

L'assistenza dei pazienti con SLA si presenta diversa da un paziente all'altro, i fattori che concorrono a determinare le maggiori differenze sono:

- la volontà del malato, i desideri del care-giver;
- la variabilità delle manifestazioni nella malattia;
- la variabilità del contesto familiare, sociale e culturale del malato;
- lo sviluppo organizzativo delle reti territoriali.

Per i malati, al momento attuale, non esistono terapie specifiche in grado di evitare il progredire dei sintomi e l'obiettivo principale dell'assistenza è ridurre le complicanze, migliorare lo stato funzionale e ridurre i tempi di ospedalizzazione. L'efficacia degli interventi dovrà essere valutata in termini di miglioramento della qualità di vita.

Gli obiettivi assistenziali per questa tipologia di pazienti sono:

- alleviare il dolore e gli altri sintomi disturbanti;
- promuovere la partecipazione attiva alle cure e la capacità di scelta autonoma del malato;
- offrire alla famiglia supporti, sollievo ed il sostegno per affrontare la malattia e l'elaborazione del lutto;
- offrire al malato gli ausili più idonei a ridurre la disabilità, anche erogando presidi altamente tecnologici.

Nella fase terminale risulta importante l'applicazione della terapia sintomatica, dei supporti atti a garantire le funzioni vitali e della terapia riabilitativa atta a mantenere le funzioni residue. E' necessario che l'assistenza domiciliare tenga conto delle problematiche relazionali e psicosociali affinché sia garantita la migliore qualità di vita possibile per il paziente e per la sua famiglia che non può fronteggiare la malattia da sola e necessita di supporti che vengono prevalentemente dall'assistenza psicologica, dalla erogazione di risorse in termini economici (progetti di integrazione socio-sanitari) e dal personale di assistenza prevedendo nelle fasi terminali un supporto di non meno di due ore/die.

Per l'assistenza al paziente affetto SLA è prioritario che il MMG, in qualità di case-manager, sia fortemente integrato con il Distretto e con le strutture specialistiche ospedaliere. Tale assistenza, deve essere erogata in stretta integrazione con il neurologo di riferimento e si deve poter disporre a domicilio di molte figure professionali in counseling (anestesista, gastroenterologo, pneumologo, fisiatra, fisioterapista, logopedista, ecc.), in modo da attuare gli interventi nell'ottica della équipe multidisciplinare integrata.

Il Distretto ai malati affetti da SLA deve:



DELIBERAZIONE DELLA GIUNTA REGIONALE
ADUNANZA N.....LEGISLATURA N.....

- garantire una integrazione completa con i vari setting assistenziali e la presa in carico del malato e della famiglia già al momento della diagnosi;
- assicurare la continuità dell'assistenza e l'efficiente integrazione tra servizi sanitari, sociali e le associazioni di volontariato ;
- definire percorsi che consentano la gestione integrata dei pazienti nelle strutture di diverso livello assistenziale.

Nella Programmazione delle Attività Distrettuali (PAD) attività bisogna prevedere i servizi e le professionalità specialistiche necessarie, da acquisire sia localmente sia che a livello di Zona/Area-Vasta. Inoltre, è necessario che l'ASUR, tramite l'esercizio della committenza nei confronti delle Aziende Ospedaliere ed INRCA, faciliti i collegamenti organizzativi tra le diverse strutture che concorrono alla gestione dei pazienti, nelle diverse fasi della storia clinica, garantendo la continuità delle cure, favorendo un approccio interdisciplinare.

Modello organizzativo dell' assistenza domiciliare nella Regione Marche.

Si ritiene pertanto che l'assistenza domiciliare attualmente erogabile dai Distretti debba essere: Cure Domiciliari - Terzo livello, come da allegato 2.

Il modello regionale per l'attivazione dell'assistenza domiciliare prevede che la segnalazione deve essere effettuata al Punto Unico di Accesso (PUA) ed a secondo della complessità del paziente dovranno essere garantite le risposte in relazione ai bisogni.

Al di là del percorso che vede il paziente affetto da SLA utilizzare il sistema di cure per acuti e delle Cure Domiciliari è fondamentale costruire percorsi paralleli "*a bassa intensità di cure e ad elevata intensità assistenziale*", come ad esempio la residenzialità temporanea o permanente che diviene infatti un elemento fondamentale della continuità assistenziale non solo dei pazienti affetti da SLA, ma anche per altre patologie neuromuscolari. E' esperienza comune che nella storia naturale della SLA intervengano problematiche sia cliniche che di stress del care-giver che costringono i pazienti, in assenza di valide alternative, ad accedere alle sedi ospedaliere. In questo caso è necessario poter offrire al paziente percorsi alternativi di residenzialità temporanea e/o permanente in grado di svolgere sia attività assistenziali che di sostegno/formazione del care-giver, badanti, ecc, che si rendono di volta in volta necessarie.

Si ravvisa, pertanto, la necessità di porre una indicazione alla creazione di almeno tre dimensioni assistenziali fra loro complementari:

a)attività di neuro-riabilitazione (strutture pubbliche e/o in accordo di fornitura).

La Neuro-riabilitazione è la struttura elettiva di passaggio dall'ospedale per acuti (Terapia Intensiva, Neurologia, ecc.) al sistema residenzialità/domiciliarità di competenza territoriale. La neuroriabilitazione è destinata anche a pazienti affetti da cerebropatie degenerative e prevede la presenza di letti monitorizzati con disponibilità di ventilazione meccanica. La neuro-riabilitazione costituisce il luogo ideale per il recupero possibile delle capacità motorie residue del paziente che ha subito un ricovero "intensivo" ed è il luogo più indicato per la formazione dei care givers (familiari, badanti, infermieri a qualsiasi titolo coinvolti nell'assistenza specifica al malato di SLA). Inoltre, costituisce il luogo elettivo per la valutazione e l'autovalutazione delle possibilità assistenziali dei familiari e per la conseguente scelta delle modalità assistenziali sostenibili. Tali



DELIBERAZIONE DELLA GIUNTA REGIONALE
ADUNANZA N.....LEGISLATURA N.....

strutture hanno lo scopo di attuare un percorso terapeutico che offra continuità assistenziale nelle varie fasi della malattie per:

- mantenere e migliorare la condizione del paziente e migliorare la qualità di vita;
- ridurre i ricoveri e la durata di degenza nelle Unità Terapia Intensiva per acuti;
- facilitare la gestione domiciliare dei pazienti cronicamente critici (parzialmente o totalmente dipendenti da Ventilazione Meccanica);
- ottimizzare i costi di assistenza ai malati cronicamente dipendenti dalla ventilazione;
- garantire presso il centro una attività permanente di formazione del care Givers, professionale e non professionale;
- garantire anche l'attività di "ricovero di sollievo" per pazienti con malattie neuromuscolari in ventilazione meccanica".

b) Cure palliative non oncologiche- Hospice.

La struttura delle cure palliative, facendosi carico della famiglia oltre che del malato, è in grado di spostare la scelta verso soluzioni assistenziali domiciliari/residenziali, spesso più accette dal malato e dai familiari ed anche economicamente più sostenibili. L'area della palliatività non oncologica è inoltre il contenitore "esperto" in grado di accompagnare il paziente che sceglie la ventilazione non invasiva, chiedendo nel contempo il rispetto delle scelte di fine vita.

c) Strutture di ospitalità a tempo indeterminato per i malati privi di care-giver efficace, ma anche per quelli con care-giver presente ma che ha bisogno di un periodo di periodo di sollievo lungo.

L'obiettivo per poter garantire risultati assistenziali potrà essere raggiunto dalla riqualificazione delle Residenze Sanitarie che potrebbero garantire un percorso assistenziale, se necessario anche a tempo indeterminato, specificamente normato dall'uso di opportuni strumenti di valutazione multidimensionale e dai conseguenti Piani Assistenziali Individuali.

Follow-up assistenziale

Si devono creare percorsi assistenziali diversi, fra loro complementari e comunicanti, in grado di modulare una risposta flessibile alle esigenze assistenziali, così schematizzabili:

- neuro-riabilitazione;
- cure domiciliari;
- residenzialità temporanea;
- residenzialità temporanea e cure palliative;
- residenzialità a tempo indeterminato.

QUADRO CLINICO E NECESSITA' ASSISTENZIALI

Il quadro clinico-sanitario del malato SLA può essere diviso in due fasi:

1. FASE DI AUTONOMIA CON COMPLICANZE MINORI
(FASE AMBULATORIALE/OSPEDALIERA)

Questa fase, che inizia con la comparsa dei primi sintomi, è caratterizzata dalla consapevolezza della malattia (momento della diagnosi), dall'adattamento alla nuova condizione di malato, dalla capacità di affrontare le progressive difficoltà determinate dalle complicanze motorie (paralisi



muscolare), dal deficit della comunicazione (disfonia) e della deglutizione (disfagia), dalla presenza di dolore muscolare ed articolare (crampi, deformità scheletriche). L'ineluttabile progressione della patologia determina difficoltà psicologiche, stress familiare e la necessità di modificare il proprio ruolo sociale e lavorativo. E' in questa fase che il paziente elabora la malattia e cerca di progettare il futuro, si affida prevalentemente al neurologo, nella ricerca di cure efficaci e di sollievo sui sintomi.

In questo periodo, che può durare in media 2-3 anni, il paziente è sufficientemente autonomo ed è capace di svolgere tutti gli interventi socio-sanitari necessari, in regime ambulatoriale e/o ospedaliera, ha comunque bisogno di un referente sanitario stabile, che sia capace di programmare un follow-up clinico adeguato alle proprie esigenze e di individuare tutti gli interventi socio-sanitari indispensabili per garantire la migliore qualità di vita possibile (piani terapeutici, esami clinici e diagnostici, monitoraggio della funzione respiratoria e nutrizionale, fisioterapia, ausili, certificazione di malattia, etc).

Il neurologo, per competenze, sensibilità e specificità, rappresenta la figura ideale per gestire in prima persona questa fase della malattia. Per realizzare il piano assistenziale è necessario che venga identificata con chiarezza la composizione di un team multidisciplinare, composto da specialisti di riferimento per le diverse complicanze della malattia, capace di supportare il neurologo negli interventi sul malato. E' necessario che il neurologo agisca in forte integrazione con il medico di medicina generale (MMG) al quale comunica puntualmente qualsiasi intervento messo in atto e le criticità individuate. Il MMG oltre a garantire l'attuazione del piano assistenziale, svolge la funzione di sentinella capace di segnalare al neurologo eventuali problematiche o criticità intercorrenti.

2. FASE DI INVALIDITA' CON COMPLICANZE MAGGIORI (FASE DOMICILIARE/RIABILITATIVA INTENSIVA/HOSPICE/RSA)

Questa fase inizia non appena il quadro clinico- sanitario diventa così complesso da non poter essere più gestito ambulatorialmente. Solitamente, il paziente ha perduto le principali autonomie di base: deambulazione, igiene personale, capacità di vestirsi e alimentarsi, etc. Ha necessità che i principali interventi sanitari avvengano al proprio domicilio, essendo complicato e disagiata il trasporto ambulatoriale (fisioterapia, visite specialistiche, esami ematici, etc).

Questa fase si complica con l'aggravarsi delle difficoltà di deglutizione e respirazione: conseguentemente necessita di supporto per l'alimentazione (entrale, sondino naso-gastrico, PEG) e per la respirazione con ventilazione non invasiva o invasiva mediante tracheostoma. Inoltre, le ingravescenti difficoltà di comunicazione, determinano la necessità di individuazione di strategie comunicative alternative (comunicatori vocali). In questa fase l'asse sinergico assistenziale, neurologo -MMG, si sposta a favore del MMG che diventa il principale referente per il malato SLA. Il malato è posto in regime di Cure Domiciliari (ADI). E' redatto il PAI alla compilazione del quale partecipa il neurologo referente. Il MMG, in forte integrazione con il neurologo referente, monitorizza le condizioni cliniche del paziente con accessi domiciliari programmati. Inoltre, coordina le diverse figure socio-sanitarie previste dal PAI, individua le diverse criticità presenti e, a secondo delle necessità, chiama a supporto le figure del team multidisciplinare, facendosi carico, quando possibile, anche delle urgenze. In questa fase della malattia è necessario intervenire sui sintomi ed alleviare la sofferenza fisica promuovendo globalmente la qualità di vita della persona malata i cui bisogni comprendono l'ambito familiare, sociale, ecc. In questa fase l'attenzione si sposta sulla qualità delle vita e sui bisogni della persona, e non la sua malattia: il centro del programma di cura implica necessariamente che la soggettività del malato diventi la prima preoccupazione del medico e dell'equipe curante.



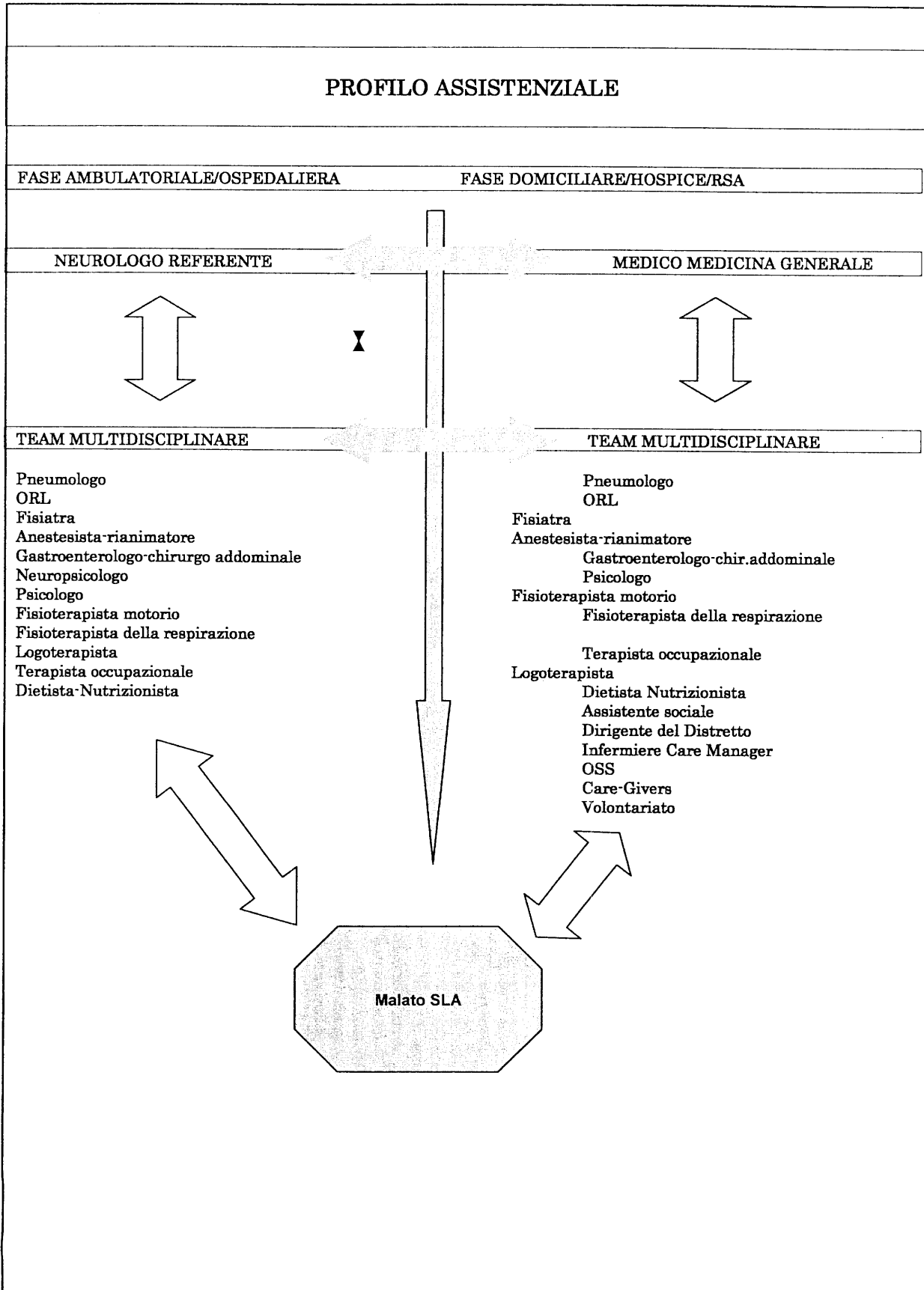
DELIBERAZIONE DELLA GIUNTA REGIONALE
ADUNANZA N.....LEGISLATURA N.....

PIANO ASSISTENZIALE INDIVIDUALE (PAI)

1° FASE:	AMBULATORIALE/OSPEDALIERA
CABINA DI REGIA:	NEUROLOGO REFERENTE (CASE MANAGER) MEDICO DI MEDICINA GENERALE
ATTORI PRINCIPALI:	TEAM MEDICO SPECIALISTICO MULTIDISCIPLINARE RIABILITAZIONE FISICA E RESPIRATORIA. LOGOPEDISTA,PSICOLOGO ecc
2° FASE:	DOMICILIARE/RIABILITATIVA/INTENSIVA/HOSPICE/RSA
CABINA DI REGIA	MEDICO DI MEDICINA GENERALE (CASE MANAGER) DIRIGENTE DEL DISTRETTO NEUROLOGO REFERENTE
ATTORI PRINCIPALI:	TEAM MEDICO SPECIALISTICO MULTIDISCIPLINARE FKT MOTORIA E RESPIRATORIA LOGOPEDISTA PSICOLOGO ASSISTENTE SOCIALE INFERMIERE (CARE MANAGER) AUSILIARIO (OSS) CARE-GIVER VOLONTARIATO,ecc



DELIBERAZIONE DELLA GIUNTA REGIONALE
ADUNANZA N.....LEGISLATURA N.....





ASPETTI OPERATIVI

Istituzione di un gruppo di monitoraggio regionale

L'istituzione di una Commissione regionale permanente deputata all'implementazione ed al monitoraggio applicativo della presente Linea guida. La commissione in parola dovrà essere coordinata dal Dirigente del Servizio Salute e sarà composta da rappresentanti dei Servizi regionali Salute e Politiche sociali e dei medici di medicina generale, dai Referenti dei Centri clinici, dal Direttore Sanitario ASUR o suo delegato, da allargato ai rappresentanti delle associazioni dei pazienti (AISLA), che ha l'impegno di incontrarsi almeno ogni sei mesi. Tale organismo si riunirà almeno ogni sei mesi ed ha lo scopo di garantire che siano mantenuti gli standard di riferimento ed inoltre di promuovere e coordinare progetti di ricerca e trials terapeutici, di organizzare eventi formativi, di compilare linee guida e documenti ad hoc (modello per le direttive anticipate, procedure per la comunicazione della diagnosi, indicazioni all'utilizzo della PEG e della ventilazione assistita, etc).

Registro Regionale

La messa a regime del registro regionale in rete della popolazione della Regione Marche affetta da SLA, per lo studio dell'evoluzione e dei fattori prognostici della malattia. L'inserimento del paziente nel registro deve avvenire da parte delle differenti Unità Operative (UO) di Neurologia della Regione (Centri autorizzati alla diagnosi e certificazione di malattia) mediante apposita username e password che accedano ad una cartella clinica computerizzata dove sono specificate le caratteristiche cliniche, EMG e laboratoristiche del paziente. Il quadro clinico dovrà essere aggiornato ogni 3-6 mesi per monitorare l'evoluzione della malattia. I differenti neurologi delle varie UO sono responsabili della diagnosi effettuata e aggiornano costantemente la cartella clinica. Tale database elettronico potrà essere posizionato nel sito Web regionale dedicato alla SLA.

Il neurologo, effettuata la diagnosi, redige il piano terapeutico ed invia i dati attraverso la cartella in rete al Registro Regionale delle Malattie Rare. Il Centro Regionale provvede all'acquisizione del dato, ad attribuire il codice specifico della malattia RF0100 ed a comunicare al distretto di residenza l'avvenuta registrazione con il relativo codice di esenzione.

L'acquisizione del codice permette al paziente la possibilità di ottenere i farmaci.

Sarà compito dello stesso neurologo dell'Unità Operative (UO) di Neurologia della Regione (Centri autorizzati alla diagnosi e certificazione di malattia) che ha effettuato la diagnosi compilare le certificazioni necessarie per la semplificazione all'accesso dell'accertamento unificato per l'ottenimento dei benefici della legge 104/92 e dell'invalidità civile (decreto regionale n.19/504 17 marzo 2009).

La comunicazione della diagnosi e della prognosi

La comunicazione della diagnosi nella SLA non segue una procedura standard, ma rappresenta un processo che deve portare, nei tempi e con le modalità che più si adattano al livello di conoscenza del paziente, alla completa consapevolezza della malattia e della sua prognosi. In uno studio italiano (Borasio et al., J. Neurol. Sci. 1998) è risultato che oltre il 50 % dei pazienti affetti da SLA non era soddisfatto del modo con cui era stata comunicata la diagnosi; le principali ragioni dell'insoddisfazione erano:

1. spiegazione non chiara della diagnosi;
2. nessuna discussione aperta sul corso e sulla prognosi;
3. nessuna informazione su dove trovare aiuto;
4. mancanza di empatia.

In letteratura sono presenti Linee Guida specifiche per la comunicazione della diagnosi (Miller et



DELIBERAZIONE DELLA GIUNTA REGIONALE
ADUNANZA N.....LEGISLATURA N.....

al. Neurology 1999; Andersen et al. Eur J Neurol 2005). Sebbene il medico provi spesso un senso di frustrazione nel comunicare una diagnosi di malattia incurabile, questo non giustifica il fatto di nascondere informazioni al paziente o di fornirle soltanto ai familiari. D'altra parte è un diritto innegabile del paziente quello di non essere informato qualora non lo desidera. Pertanto, dovrebbe essere proprio il paziente a decidere il ritmo e il grado di approfondimento del flusso di informazioni che lo riguardano; in tal senso la comunicazione diagnostica diventa un percorso lungo nel tempo che va modulato ed adattato al singolo, nel quale i protagonisti sono il Neurologo ed il Paziente.

La comunicazione della diagnosi e della prognosi se non eseguita correttamente può avere effetti devastanti, pertanto vanno seguite alcune raccomandazioni:

- la comunicazione diagnostica deve essere fatta da un operatore sanitario che abbia una buona conoscenza della malattia e del paziente; in tale ottica la figura più accreditata appare essere quella del Neurologo;
- al paziente bisogna chiedere se desidera ricevere informazioni da solo o in presenza di familiari o fiduciari;
- al paziente dovrebbe essere chiesto cosa già conosce della malattia o cosa sospetti;
- prima di procedere ad informazioni successive è bene accertarsi che il paziente abbia ben capito le informazioni date precedentemente;
- inizialmente può essere sufficiente spiegare al paziente che egli è affetto da una malattia progressiva dei nervi e dei muscoli, cercando di enfatizzare gli aspetti positivi della malattia (mancanza di dolore, assenza di disturbi sensitivi e sfinterici, conservazione della capacità intellettive);
- è molto importante dare informazioni chiare che permettano al paziente di non confondere la sua malattia con altre più conosciute (ad es. sclerosi multipla);
- la diagnosi deve essere sempre comunicata verbalmente, di persona, mai al telefono, e deve essere impiegato un tempo idoneo per il colloquio (minimo 30 minuti);
- è utile fornire materiale informativo riguardo alla malattia e alle organizzazioni di supporto;
- è fondamentale rassicurare il paziente che egli sarà seguito con regolarità e che avrà sempre a disposizione tutta l'assistenza socio-sanitaria necessaria.

Semplificazione all'accesso dell'accertamento unificato per l'ottenimento dei benefici della legge 104/92 e dell'invalidità civile.

Con Decreto Dirigente Servizio Salute n.19/504 17 marzo 2009 si è proceduto a stabilire un percorso di semplificazione ed umanizzazione del percorso di riconoscimento dei benefici connessi con l'invalidità civile ed il disposto della Legge n. 104/92 ed a tale atto si rimanda .

Ulteriori sviluppi

1. Un maggiore interscambio di informazioni tra le U.O. di Neurologia che indagano su casi familiari di SLA nella Regione e in Italia, con promozione di collegamenti con i centri internazionali attraverso la creazione di una banca dati sui casi familiari e sui polimorfismi genetici
2. Lo sviluppo di un centro/centri di attività non profit per lo sviluppo, il mantenimento e l'allevamento di nuovi modelli animali transgenici e/o con mutazioni genetiche indotte e/o spontanee, e l'allevamento di quelli già disponibili, utili allo studio delle malattie del motoneurone. A tali centro/i devono poter accedere gruppi di lavoro previa presentazione di progetti di ricerca ed ottenimento delle relative sovvenzioni.
3. Organizzazione di un Laboratorio di genetica e biologia molecolare capace di svolgere le principali indagini necessarie alla diagnosi delle forme familiari (mutazioni SOD1) e alla



DELIBERAZIONE DELLA GIUNTA REGIONALE
ADUNANZA N.....LEGISLATURA N.....

diagnosi differenziale con altre malattie del motoneurone (atrofia muscolare spinale, malattia di Kennedy, deficit di esosaminidasi A).

4. Creazione di un sito WEB: "Marche SLA" collegato al portale della Regione Marche, all'interno del quale vi sia un'area riservata dedicata agli specialisti per la messa in comune delle informazioni sui pazienti e di un'area aperta dedicata ai pazienti e ai caregiver per informazioni e comunicazioni.



ASPETTI ASSISTENZIALI

Il presente capitolo costituisce un contributo del gruppo di lavoro da sottoporre a validazione ed approfondimento.

La riabilitazione

L'intervento riabilitativo nella SLA è uno strumento terapeutico indispensabile che accompagnerà il malato in tutte le fasi della malattia, dai primi sintomi deficitari motori fino alla fase terminale dell'immobilità forzata. L'approccio riabilitativo è di tipo polifunzionale-multidisciplinare con interventi mirati alla conservazione della forza residua, alla prevenzione delle complicanze secondarie e terziarie, alla gestione delle problematiche respiratorie e della nutrizione, fino all'individuazione degli ausili corretti.

Nella gestione della riabilitazione entrano in azione sinergica diverse figure professionali: fisiatra, fisioterapista, logopedista, terapeuta occupazionale, foniatra.

In letteratura vi sono numerose segnalazioni a conferma dell'utilità della riabilitazione (Mayadev et al. 2008. Review).

La riabilitazione neuromotoria ha a seconda dello stadio della malattia i seguenti obiettivi:

- prevenire patologie secondarie (cadute a terra, trombosi venose, fissità articolari, etc);
- rallentare la perdita delle attività funzionali motorie, respiratorie, fonatorie e della deglutizione;
- contrastare la spasticità ed il dolore somatico;
- consigliare/prescrivere gli ausili e le strategie per mantenere il più possibile l'autonomia;
- addestrare i care-givers ad una corretta assistenza (trasferimenti, passaggi posturali, uso della toilette, posture strategiche, gestione della disfagia, etc).

Raccomandazioni:

1. la riabilitazione va iniziata il prima possibile; anche nelle fasi in cui non c'è ancora disabilità significativa;
2. l'intervento riabilitativo non dovrebbe mai essere interrotto, anche per dare al malato la sensazione di essere curato con continuità. D'altra parte è necessario evitare un "accanimento riabilitativo" che potrebbe privare il paziente di spazi di libertà personale e generare un profondo senso di frustrazione;
3. è fondamentale che il piano riabilitativo venga periodicamente riprogrammato e tarato sulle condizioni del paziente;
4. l'obiettivo principale è quello di rendere il paziente autonomo e senza complicazioni, per il periodo più lungo possibile;
5. è necessario individuare i care-givers ed insegnare loro come prendersi carico del paziente;
6. fornire ausili e proporre modifiche ambientali con la finalità di conservare il più a lungo possibile le autonomie lavorative e sociali del paziente.

La gestione delle complicanze tardive: l'insufficienza respiratoria

Nel corso della malattia la debolezza dei muscoli respiratori causa insufficienza respiratoria che può essere aggravata da episodi di aspirazione o da infezioni broncopulmonari acute. Segni clinici di insufficienza respiratoria iniziale sono rappresentati da ortopnea, cefalea al risveglio, ipersonnia diurna, dispnea da sforzo o nel corso della fonazione.

Lo studio della funzione respiratoria si basa sull'esecuzione della spirometria (esame che permette la misurazione dei vari parametri che esprimono la forza dei muscoli respiratori), sull'



DELIBERAZIONE DELLA GIUNTA REGIONALE
ADUNANZA N.....LEGISLATURA N.....

emogasanalisi e sull'ossimetria notturna. Tali test dovrebbero essere eseguiti fin dall'inizio della malattia, anche in assenza di chiari sintomi respiratori e ripetuti durante il follow-up.

I parametri spirometrici che permettono di monitorare efficacemente la funzione dei muscoli respiratori sono:

- la capacità vitale (VC),
- la sniff nasal pressure (SNP),
- la massima pressione inspiratoria (MIP),
- la massima pressione espiratoria (MEP).

L'ossimetria notturna è un esame strumentale di semplice esecuzione anche a domicilio del paziente: essa consente la precoce rilevazione dell'ipoventilazione notturna che rappresenta la prima manifestazione di insufficienza respiratoria nel paziente SLA.

L'emogasanalisi arteriosa o capillare è un esame che permette la misurazione del contenuto ematico di O₂ e CO₂, oltre ai parametri relativi all'equilibrio acido-base. L'esame, di relativa facile esecuzione, può essere eseguito anche al letto del paziente e permette di avere informazioni molto importanti sulla funzionalità dell'apparato respiratorio, discriminando un'insufficienza respiratoria ipossiémica dalla ipercapnica. In genere, almeno inizialmente, i pazienti SLA tendono ad accumulare CO₂ (ipercapnia), a causa del deficit ventilatorio restrittivo.

Di norma solo più tardivamente si manifestano valori ipossiémici.

Quando il paziente SLA comincia a presentare un quadro di insufficienza respiratoria critica, vi sono due principali possibilità terapeutiche in grado di alleviare i sintomi respiratori, migliorare la qualità della vita e prolungare la sopravvivenza:

Ventilazione meccanica non invasiva a pressione positiva intermittente (NIV)

La NIV è divenuta la terapia pneumologica preferenziale nelle prime fasi della malattia quando viene impiegata come supporto intermittente notturno per alleviare i sintomi da ipoventilazione notturna. Negli stadi successivi parallelamente al peggioramento della forza dei muscoli respiratori la NIV può divenire necessaria per periodi crescenti fino a dover essere mantenuta 24 ore su 24.

Ventilazione meccanica invasiva via tracheostomica (TV)

La TV può essere proposta quando la NIV non è più efficace. In questo caso il paziente non tollera più l'uso del ventilatore non invasivo a causa dei sintomi bulbari o presenta un aumento eccessivo di secrezioni.

> Se il deficit dei muscoli inspiratori è responsabile dell'ipoventilazione (emendabile con il supporto ventilatorio meccanico) il deficit dei muscoli espiratori è responsabile dell'inefficacia della tosse che a sua volta genera microatelettasie e complicanze infettive; Inoltre, le concomitanti difficoltà della deglutizione determinano un ristagno cronico delle secrezioni (saliva e catarro) causa di ulteriore morbilità infettiva. Pertanto è fondamentale per i pazienti poter essere assistiti nel controllo delle secrezioni sia con procedure fisiche-posturali, sia con l'uso di un aspiratore meccanico.

> Per evitare procedure d'urgenza come la ventilazione meccanica invasiva, la pianificazione, la comunicazione e le direttive anticipate del paziente dovrebbero essere chiare prima della comparsa di una grave insufficienza respiratoria.

> Il follow up clinico e funzionale pneumologico deve essere programmato inizialmente ogni tre mesi e successivamente correlato all'evoluzione clinica.



Criteri proposti per l'instaurazione della ventilazione non invasiva:

1. Sintomi correlati alla debolezza dei muscoli respiratori. Almeno uno dei seguenti:
 - > Dispnea da sforzo
 - > Ortopnea
 - > Sonno disturbato non a seguito di dolore
 - > Cefalea al risveglio
 - > Riduzione della concentrazione
 - > Eccessiva sonnolenza diurna
2. Parametri indicatori di debolezza dei muscoli respiratori. Almeno uno dei seguenti:
 - > VC <50% del predetto
 - > SNP <40 cm H₂O
 - > Ipoventilazione notturna documentata da rilevante desaturazione: valori di SO₂ minori del 90% per oltre il 5% della registrazione.
 - > Emogasanalisi al risveglio: pCO₂ > 45 mmHg.

SINTESI DELLE PRINCIPALI RACCOMANDAZIONI

1. Sintomi e segni di insufficienza respiratoria (inclusi sintomi di ipoventilazione notturna) dovrebbero essere valutati ad ogni visita;
2. La capacità vitale (VC) rappresenta il più pratico test per il monitoraggio della funzione respiratoria; se possibile dovrebbe essere misurato in ortostatismo, clinostatismo e in posizione seduta;
3. Sniff Nasal Pressure (SNP) può essere usato per il monitoraggio della forza muscolare particolarmente in pazienti bulbari che non possono eseguire la CV in maniera corretta;
4. L'ossimetria notturna è raccomandata in pazienti con sintomi indicativi di ipoventilazione notturna;
5. La presenza di sintomi e segni di insufficienza respiratoria dovrebbe far iniziare la discussione con il paziente e i caregivers circa trattamenti come la NIV o la TV e la fase terminale. Il paziente dovrebbe essere informato del fatto che la NIV ha una natura temporanea essendo primariamente diretta a migliorare la qualità della vita;
6. NIV dovrebbe essere considerata prima della TV in pazienti con insufficienza respiratoria;
7. TV può prolungare la sopravvivenza e migliorare la qualità della vita ed ha un maggiore impatto sui familiari;
8. TV non pianificata dovrebbe essere evitata.



DELIBERAZIONE DELLA GIUNTA REGIONALE
ADUNANZA N.....LEGISLATURA N.....

Telemedicina

La gara per la fornitura di ossigeno terapeutico liquido e gassoso attraverso le farmacie convenzionate ed attrezzature per ossigeno e ventilo-terapia occorrenti alle Zone territoriali dell'ASUR Marche per i pazienti in cura domiciliare (determina ASUR n. 1427- DG 6 settembre 2004) prevede che" la ditta aggiudicataria dovrà osservare un rapporto di collaborazione con il centro di pneumologia o altre strutture individuate dalla Zona che ha preso in carico l'assistito in ossigeno terapia domiciliare. La ditta fornirà tempestive informazioni al centro di Pneumologia sul grado di fedeltà o infedeltà dell'assistito e della sua compliance tecnica ai parametri prescritti, compilando un'apposita scheda che sarà fornita dalla Zona".

Quanto predetto apre la possibilità di un controllo a distanza dei pazienti tramite la telemedicina. È necessario che i centri di pneumologia o anche altre strutture regionali che dispongono di un centro di ricezione dei dati trasmessi in Telemedicina dal domicilio dei pazienti.

La tipologia dei dati da trasmettere sarà progressivamente più complessa in funzione dello stadio di complessità del paziente;

- pulsiossimetria;
- capnometria;
- settaggi del Ventilatore;
- segnali del Ventilatore relativi a Volumi erogati e Pressioni delle vie aeree;
- frequenza Respiratoria;
- segnale EKG;
- segnale Video-fono del malato mediante telecamera.

Dovrà essere definita la sede del centro di ricezione dei dati trasmessi in Telemedicina dal domicilio dei pazienti che possa essere la "Banca dati" necessaria ai fini assistenziali da condivisi con Distretto (MMG, continuità assistenziale, 118 e PS,ecc).



DELIBERAZIONE DELLA GIUNTA REGIONALE
ADUNANZA N.....LEGISLATURA N.....

La gestione delle complicanze tardive: la disfagia e i deficit nutrizionali

La gestione iniziale della disfagia nei pazienti con SLA inizialmente si basa su consulenze fisiatriche, logoterapiche, dietologiche, ORL e foniatriche, su norme dietetiche e sull'acquisizione di tecniche di deglutizione facilitata.

Alla progressione della disfagia le possibilità di intervento sono rappresentate dalla gastrostomia endoscopica percutanea (PEG), gastrostomia radiologica percutanea (PRG/RIG) e il sondino nasogastrico (SNG).

La PEG è la metodica standard, migliora lo stato nutrizionale, la qualità della vita e la sopravvivenza e riduce il rischio di polmonite ab ingestis.

L'applicazione di PEG richiede una blanda sedazione ed è pertanto opportuno proporre tale metodica prima che la VC scenda al di sotto del 50% e il peso scenda al di sotto del 10% del peso in buona salute; tuttavia l'uso della NIV può permettere l'esecuzione della PEG anche in soggetti con insufficienza respiratoria relativamente grave. La PGR/RIG presenta alcuni vantaggi rispetto alla PEG perché è eseguibile in pazienti con insufficienza respiratoria in condizioni generali scadute, ma non è disponibile in tutti i centri.

La Videofluoroscopia è un utile strumento per valutare la progressione della disfagia nei pazienti SLA ed identificare i pazienti a rischio di aspirazione di materiale alimentare nelle vie respiratorie.

Indicazioni per la nutrizione enterale

- > Disfagia sintomatica con frequenti episodi di soffocamento
- > Perdita di peso superiore al 10% rispetto al peso in buona salute
- > Indice di massa corporea inferiore a 18.5
- > Disidratazione o interruzione prematura del pasto a causa di episodi di soffocamento o eccessiva fatica del paziente

SINTESI DELLE PRINCIPALI RACCOMANDAZIONI

1. La disfunzione bulbare e lo stato nutrizionale dovrebbero essere valutati ad ogni controllo clinico;
2. E' opportuno, non appena compare la disfagia, fare riferimento a un nutrizionista. E' utile l'apporto del terapeuta del linguaggio;
3. Il timing per la PEG è basato sui sintomi bulbari, sulla malnutrizione (perdita di peso >10%), sulla funzione respiratoria e le condizioni generali del paziente;
4. Quando la PEG è indicata, è necessario informare il paziente:
 - (i) sui benefici e rischi della procedura
 - (ii) che è possibile continuare ad assumere cibo più a lungo possibile
 - (iii) che differire la PEG agli stadi più avanzati di malattia può aumentare il rischio della procedura.
5. La videofluoroscopia è un valido strumento per selezionare i pazienti candidati alla PEG.

Disturbi della comunicazione

La ridotta possibilità di comunicazione è uno dei sintomi percepiti come più invalidanti dai pazienti affetti da SLA dovuta alla progressiva comparsa della disartria. La compromissione del linguaggio può avere un impatto deleterio sulla qualità della vita del paziente e renderne più difficoltosa la cura e l'assistenza.

E' pertanto fondamentale la presa in carico logopedica con l'obiettivo di ottimizzare la comunicazione verbale residua. Alla comparsa dell'anartria diventa necessario l'utilizzo di sistemi di comunicazione aumentativa-alternativa (comunicatori a tastiera, interfacce cervello-computer, sistemi eye-tracking).



DELIBERAZIONE DELLA GIUNTA REGIONALE
ADUNANZA N.....LEGISLATURA N.....

A questo scopo la gestione è affidata a specifici gruppi multidisciplinari per la gestione dei supporti tecnologici:

- a. modalità in comodato d'uso per la maggior parte degli ausili tecnologici del progetto, in modo da permetterne la successiva configurazione e riutilizzo (riciclo degli ausili);
- b. sistema di gestione centralizzata delle risorse tecniche e del parco ausili regionale, sia a livello di forniture di sistemi che a livello di valutazioni tecniche e manutenzioni;
- c. formazione per mini-equipe e referenti aziendali sul territorio, che abbiano responsabilità nelle selezione dei casi rispetto alle ipotesi di utilizzo di ausili per la comunicazione;
- d. integrazione tecnica delle competenze aziendali per lo sviluppo di una metodologia di valutazione e gestione degli addestramenti e formazione (caso per caso) di operatori e familiari nella gestione ed utilizzo delle specifiche soluzioni di ausilio rispetto alle condizioni di contesto;
- f. sistema di valutazione rispetto alle caratteristiche di impatto di ciascun intervento ed ex-post del servizio;
- g. validazione del sistema di riciclo e sanificazione dei sistemi di ausilio (almeno per quelli di costo elevato).



DELIBERAZIONE DELLA GIUNTA REGIONALE
ADUNANZA N.....LEGISLATURA N.....

ALLEGATO 1

CENTRI CLINICI DI 1° LIVELLO					
AREA VASTA					
PESARO	ZT 1	ZT 2	ZT3		UO NEUROLOGIA PESARO
ANCONA	ZT 4				UO NEUROLOGIA SENIGALLIA
		ZT 5	ZT 6		UO NEUROLOGIA JESI
			ZT 7	Distretto Nord	UO NEUROLOGIA OORR ANCONA
				Distretto Centro	UO NEUROLOGIA OORR INRCA
		Distretto Sud		UO NEUROLOGIA INRCA	
MACERATA	ZT 8	ZT 9	ZT 10		UO NEUROLOGIA MACERATA
FERMO	ZT 11				UO NEUROLOGIA FERMO
ASCOLI P.	ZT 12				UO NEUROLOGIA SAN BENEDETTO DEL TRONTO
	ZT 13				UO NEUROLOGIA ASCOLI PICENO



ALLEGATO 2

CURE DOMICILIARI

Comprendono i cicli di terapia/assistenza erogati a soggetti dimoranti al loro domicilio. Non sono comprese nelle cure domiciliari le prestazioni erogate a soggetti in RSA pubbliche o private, ospedali di comunità, case protette. Rientrano invece in questo settore le prestazioni erogate nelle case di riposo a pazienti non ricoverati in posti protetti. Si dividono in cure prestazionali e assistenza domiciliare integrata, come da tabella "A".

CURE PRESTAZIONALI

Trattasi di prestazioni professionali in risposta a bisogni sanitari di tipo medico infermieristico e/o riabilitativo, anche ripetuti nel tempo, che non richiedono valutazione multidimensionale e presa in carico

Assistenza Domiciliare Programmata (ADP) consiste nella programmazione sistematica delle visite domiciliari del medico di base, con la possibilità di avere, sempre su richiesta del medico curante, visite specialistiche domiciliari.

La possibilità di attivazione dell'ADP è limitata esclusivamente ai soggetti che presentano le seguenti caratteristiche: impossibilità permanente a deambulare · impossibilità ad essere trasportato in ambulatorio con mezzi propri impossibilità ad essere trasportato in ambulatorio per gravi patologie che necessitano di controlli periodici al fine di prevenire riacutizzazioni che richiederebbero il ricorso all'ADI o all'ospedalizzazione Assistenza infermieristica: trattasi di cicli o di interventi eseguiti dagli infermieri su richiesta del medico curante del paziente.

Assistenza riabilitativa: trattasi di cicli di riabilitazione programmati autonomamente dal servizio /U.O. di riabilitazione al fine di mantenere e/o consolidare quanto realizzato in sede di trattamento post acuzie.

Le cure rimangono prestazionali anche in presenza di concomitanza dei cicli soprariportati. i casi piu' comuni sono quelli di cicli riabilitativi e infermieristici che si sovrappongono all'ADP (es. ciclo riabilitativo programmato a pz. in ADP).

ASSISTENZA DOMICILIARE

Assistenza Domiciliare Integrata (ADI): è un servizio offerto a supporto delle famiglie per l'assistenza a persone non autosufficienti o affette da patologie gravi. Può rappresentare una alternativa al ricovero ospedaliero o consentire una dimissione protetta dopo un ricovero. La richiesta di ADI per un paziente è fatta al distretto dal medico di medicina generale. L'intervento prevede la integrazione di diverse figure professionali (medico, infermiere, fisioterapista, specialisti, personale di assistenza, assistente sociale) secondo un piano concordato e sotto la responsabilità del medico di medicina generale. Suddette figure professionali accedono direttamente al domicilio del paziente oppure vengono fatte accedere alle strutture specialistiche. L'ADI prevede inoltre la fornitura dei farmaci e del materiale di assistenza.

Requisiti:

Elaborazione di un PAI in UVI dalla durata massima di 6 mesi con la specifica degli obiettivi dell'intervento/risultati attesi

Prestazioni professionali di tipo medico, infermieristico e riabilitativo, a carico di soggetti che richiedono continuità assistenziale e interventi programmati articolati su :

5 gg: I Livello

6 gg: II livello Sono di secondo livello le cure domiciliari a tutti i pazienti oncologici senza l'ausilio del medico che segue la terapia del

Sono di secondo livello le cure delle ulcere di terzo e quarto stadio con medicazioni avanzate

7 gg.: iii Livello Casi limitati di assistenza quotidiana (SLA, bambini con problematiche neonatali imponenti).



DELIBERAZIONE DELLA GIUNTA REGIONALE
ADUNANZA N.....LEGISLATURA N.....

Cure palliative: uguale al terzo livello. In questo caso la responsabilità clinica oltre che da MMG o PLS può essere assunta dal medico che segue la terapia di dolore.

TABELLA A

TIPOLOGIA	UVI PAI	INTENSITA' (CIA = GEA/GDC)	DURATA	OPERATIVITA'
CD PRESTAZIONALI (ADP-ARD-AID)	no			5 gg su 7
CD INTEGRATE I LIVELLO (A.D.I.)	si	fino a 0,30 (infermiere medico,oss, riabilitatore)	180gg	5 gg su 7
CD INTEGRATE DI II LIVELLO	si	fino a 0.50	180 gg	6 giorni su 7
CD INTEGRATE DI III LIVELLO(EX O.D.)	si	> 0,50	90 gg	6 giorni su 7 10 ore fino a venerdì 6 ore sabato e festivi o P.D. p.d. medica 8-20
CURE PALLIATIVE		> 0,6°	60 gg	6 giorni su 7 10 ore fino a venerdì 6 ore sabato e festivi p.d. medica-24

LEGENDA:

ADP: domiciliare programmata (solo medico)
ARD: riabilitativa domiciliare (solo riabilitatore – ciclo programato)
AID: infermieristica domiciliare (solo infermiere)
ADI: almeno due figure professionali
OD: ospedalizzazione domiciliare

INTENSITA' espressa con il CIA coefficiente intensità assistenziale

GEA : giornate di assistenza (giorni con accessi)

GDC: giornate di cura (durata dal PAI)



BIBLIOGRAFIA

Andersen PM, Borasio GD, Dengler R, Hardiman O, Kollewe K, Leigh PN, Pradat PF, Silani V, Tomik B; EFNS Task Force on Diagnosis and Management of Amyotrophic Lateral Sclerosis. *Eur J Neurol*. 2005 Dec;12(12):921-38.

Armon C. An evidence-based medicine approach to the evaluation of the role of exogenous risk factors in sporadic amyotrophic lateral sclerosis. *Neuroepidemiology*. 2003; 22 :217-28.

Bello-Haas, V. D., J. M. Florence, et al. (2007). "A randomized controlled trial of resistance exercise in individuals with ALS." *Neurology* 68(23): 2003-7.

Borasio GD, Sloan R, Pongratz DE." Breaking the news in amyotrophic lateral sclerosis". *J Neurol Sci*. 1998 Oct;160 Suppl 1:S127-33.

Borasio GD, Shaw PJ, Hardiman O, Ludolph AC, Sales Luis ML, Silani V. "Standards of palliative care for patients with amyotrophic lateral sclerosis: results of a European survey". European ALS Study Group. *Amyotroph Lateral Scler Other Motor Neuron Disord*. 2001 Sep;2(3):159-64.

Belsh JM, Schiffman PL. The amyotrophic lateral sclerosis (ALS) patient perspective on misdiagnosis and its repercussions. *J Neurol Sci*. 1996;139 (Suppl):1 10-6.

Bensimon G, Lacomblez L, Meininger V. A controlled trial of riluzole in amyotrophic lateral sclerosis. ALS/Riluzole Study Group. *N Engl J Med*. 1994; 330:585-91.

Beretta 5, Carri MT, Beghi E, Chiò A, Ferrarese C. The sinister side of Italian soccer. *Lancet Neurol*. 2003; 2:656-7.

Bradley WG, Anderson F, Bromberg M, Gutmann L, Harati Y, Ross M, Miller RG; ALS CARE Study Group. "Current management of ALS: comparison of the ALS CARE". Database and the AAN Practice Parameter. The American Academy of Neurology. *Neurology*. 2001 Aug 14;57(3):500-4.

Brooks BR, Miller RG, Swash M, Munsat TL. El Escorial revised: revised criteria for the diagnosis of amyotrophic lateral sclerosis. *Amyotroph Lateral Scler Other Motor Neuron Disord* 2000; 1: 293-299.

Carter GT, Bednar-Butler LM, Abresch RT, Ugalde VO. Expanding the role of hospice care in amyotrophic lateral sclerosis. *Am J Hosp Pall Care* 1999; 16: 707-710.

Chiò A, Calvo A, Cucatto A, Ghiglione P, Terreni AA, Schiffer D. Modification of mortality rates from amyotrophic lateral sclerosis and Parkinson's diseases in Italy: analysis of the current trend. *Neuroepidemiology* 2000; 19: 1.

Chiò A, Mora G, Leone M, Mazzini L, Cocito D, Giordana MT, Bottacchi E, Mutani R; Piemonte and Valle d'Aosta Register for ALS (PARALS). Early symptom progression rate is related to ALS outcome: a prospective populationbased study. *Neurology* 2002; 59: 99-103.

Chiò A. ISIS survey: an international study on the diagnostic process and its implications in amyotrophic lateral sclerosis. *J Neurol* 1999; 246 [suppl 3]:111/11115.



DELIBERAZIONE DELLA GIUNTA REGIONALE
ADUNANZA N.....LEGISLATURA N.....

Gordon, P. H., D. H. Moore, et al. (2007). "Efficacy of minocycline in patients with amyotrophic lateral sclerosis: a phase III randomised trial." *Lancet Neurol* 6(12): 1045-53.

Homer RD, Kamins KG, Feussner JR, Grambow SC, Hoff-Lindquist J, Harati Y, Mitsumoto H, Pascuzzi R, Spencer PS, Tim R, Howard D, Smith TC, Ryan MA, coffman CJ, Kasarskis EJ. Occurrence of amyotrophic lateral sclerosis among Gulf War veterans. *Neurology*. 2003;61: 742-9.

Howard RS, Orrell RW. Management of motor neurone disease. *Postgrad Med J* 2002; 78: 736-741.

Kaspar BK, Llado J, Sherkat N, Rothstein JD, Gage FH. Retrograde viral delivery of IGF-1 prolongs survival in a mouse ALS model. *Science* 2003; 301:839-42.

Lockhart DJ, Winzeler EA. Genomics, gene expression and DNA arrays. *Nature*. 2000 405:827-36.

Mayadev AS, Weiss MD, Jane Distad B, Krivickas LS, Carter GT. "The amyotrophic lateral sclerosis center: a model of multidisciplinary management". *Phys Med Rehabil Clin N Am*. 2008 Aug;19(3):619-31, xi. Review.

Majoor-Krakauer D, Willems PJ, Hofman A. Genetic epidemiology of amyotrophic lateral sclerosis. *Clin Genet*. 2003; 63:83-101.

Miller, R. G., J. D. Mitchell, et al. (2007). "Riluzole for amyotrophic lateral sclerosis (ALS)/motor neuron disease (MND)." *Cochrane Database Syst Rev*(1): CD001447.

Miller, R. G., J. A. Rosenberg, et al. (1999). "Practice parameter: the care of the patient with amyotrophic lateral sclerosis (an evidence-based review): report of the Quality Standards Subcommittee of the American Academy of Neurology: ALS Practice Parameters Task Force." *Neurology* 52(7): 1311-23.

Morrison RS, Kinoshita Y, Johnson MD, Uo T, Ho JT, McBee JK, Conrads TP, Veenstra TD. Proteomic analysis in the neurosciences. *Mol cell Proteomics* 2002; 8:553-60.

Piemonte and Valle d'Aosta Register for ALS (PARALS). Incidence of ALS in Italy. Evidence for a uniform frequency in Western countries. *Neurology* 2001; 56:239-244.

Raoul C, Estevez AG, Nishimune H, Cleveland DW, deLapeyriere O, Henderson CE, Haase G, Pettmann B. Motoneuron death triggered by a specific pathway downstream of Fas. potentiation by ALS-linked SOD1 mutations. *Neuron* 2002; 35:1067-83.

Silani V, Leigh N. Stem therapy for ALS: hope and reality. *Amyotroph Lateral Scler Other Motor Neuron Disord*. 2003; 4:8-10.

The_EFNS_Task_Force_on_Diagnosis_and_Management_of_Amyotrophic_Lateral_Sclerosis (2005). "EFNS task force on management of amyotrophic lateral sclerosis: guidelines for diagnosing and clinical care of patients and relatives." *European Journal of Neurology* 12: 921-938.

Tortarolo M., Veglianese P, Calvaresi N., Botturi A., Rossi C., Giorgini A. Migheli A. and Bendotti C. Persistent activation of p38 mitogen-activated protein kinase in a mouse model of familial amyotrophic lateral sclerosis correlates with disease progression. *Mol Cell Neurosci* 2003; 23:180-92



DELIBERAZIONE DELLA GIUNTA REGIONALE
ADUNANZA N.....LEGISLATURA N.....

Traynor BJ, Alexander M, Con B, Frost E, Hardiman O. Effect of a multidisciplinary amyotrophic lateral sclerosis (ALS) clinic on ALS survival: a population based study, 1996-2000. J Neurol Neurosurg Psychiatry. 2003;74: 1258-61.

Traynor, B. J., L. Bruijn, et al. (2006). "Neuroprotective agents for clinical trials in ALS: a systematic assessment." Neurology 67(1): 20-7.

Weckwerth W . Metabolomics in systems biology. Annu Rev Plant Biol 2003; 54:669-89.

World Federation of Neurology Research Committee on Neuromuscular Diseases and SubCommittee on Motor Neuron Disease s/Amyotrophic Lateral Sclerosis. El Escorial criteria for the diagnosis of amyotrophic lateral sclerosis. J Neurol Sci 1994; 124 (suppl): 96-107.

Zhang, W., M. Narayanan, et al. (2003). "Additive neuroprotective effects of minocycline with creatine in a mouse model of ALS." Ann Neurol 53(2): 267-70.